UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE
ANNÉE 1964 N° 100

LYMPHANGIOSARCOMES ET MEMBRES ŒDEMATEUX

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOMÉ D'ÉTAT

présentée et soutenue publiquement en Décembre 1964

PAR

Marie-Hélène POUX

née le 30 mars 1939 à Toulouse

JURY

MM. POULHES Président
BRU
BOUISSOU } Assesseurs
DIEULAFÉ
GAUBERT Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE CHAUVIN
1964

LYMPHANGIOSARCOMES
ET
MEMBRES ŒDEMATEUX

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546523_0079

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE
FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE
ANNÉE 1964 N° 100

LYMPHANGIOSARCOMES ET MEMBRES ŒDEMATEUX

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
DIPLOMÉ D'ÉTAT

présentée et soutenue publiquement en Décembre 1964

PAR

Marie-Hélène POUX

née le 30 mars 1939 à Toulouse

JURY

MM. POULHES Président
BRU
BOUISSOU } Assesseurs
DIEULAFÉ
GAUBERT Suppléant

TOULOUSE
IMPRIMERIE CHAUVIN
1964

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen. . . . . M. LAZORTHES
1er Assesseur. . . . . M. BLANC
2e Assesseur. . . . . M. SOREL
Doyens honoraires. . . . . MM. GORSE, CALVET,
Professeurs honoraires. . . . . MM. LEFEBVRE, BRUST, RIBAUT, VALLOIS, TAPIE, DELAS, RISER, BUGNARD.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale. . . . . MM. MÉRIEL
Clinique médicale. . . . . GADRAT
Clinique chirurgicale. . . . . LAGROT
Clinique chirurgicale et gynécologique. . . . . FABRE Pierre
Clinique chirurgicale et du cancer. . GRIMOUD
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie. . . . . VIRENQUE
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique. . . . . RIEUNAU
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire. . . . . ENJALBERT
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . . BAZEX
Clinique des maladies de la tuberculose et path. interne. . . . . MOREL
Clinique des maladies des voies urinaires. . . . . LHEZ
Clinique des maladies infectieuses. . ANDRIEU
Clinique médicale infantile et puériculture. . . . . SOREL
Clinique médicale de la 1re Enfance. BARDIER
Clinique de neuro-chirurgie. . . . . LAZORTHES
Clinique neurologique et psychiatrique. . . . . GÉRAUD
Clinique obstétricale. . . . . GUILHEM Paul
Clinique odonto-stomatologique. . . . CADENAT
Clinique ophtalmologique. . . . . CALMETTES
Clinique O.R.L. et chirurgie maxillo-faciale. . . . . MM. CALVET
Clinique rhumatologique. . . . . RUFFIÉ René
Accouchement et obstétrice sociaic. . PONTONNIER
Anatomie. . . . . THOMAS
Anatomie appliquée. . . . . POULHÈS
Anatomie pathologique. . . . . FABRE Jacques
Bactériologie, Hygiène et Médecine sociale. . . . . N...
Biophysique médicale. . . . . AUVERGNAT
Chimie biologique. . . . . VALDIGUIÉ
Electro-radiologie. . . . . MARQUÈS
Embryologie générale. . . . . BROUSSY Jean
Histologie. . . . . BIMES
Hydrologie thérapeutique et climatologique. . . . . DARNAUD
Médecine légale et du travail. . . . . PLANQUES
Médecine sociale. . . . . MONNIER
Parasitologie. . . . . BOUISSET
Pathologie chirurgicale. . . . . DAMBRIN
Pathologie générale et médecine expérimentale. . . . . SENDRAIL
Physico-chimie. . . . . N...
Physiologie. . . . . LAPORTE Yves
Physiologie appliquée et pharmacologie. . . . . BAISSET
Propédeutique médicale. . . . . LAPORTE J.
Thérapeutique. . . . . DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Bactériologie. . . . . Mme ENJALBERT
Biochimie médicale. . . . . MM. DOUSTE-BLAZY
Maladies infectieuses. . . . . ARMENGAUD
Oto-Rhino-Laryngologie. . . . . MM. CLAUX
Pathologie médicale. . . . . BOULARD
Physique médicale. . . . . BRU

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique. . . . . MM. BOUISSOU
Histologie et Embryologie. . . . . PLANEL
Ophtalmologie. . . . . DÉODATI
Parasitologie. . . . . MM. RUFFIÉ Jacques
Physiologie. . . . . MONTASTRUC

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie. . . . . MM. BASTIDE
Anesthésiologie. . . . . LARENG
Carcinologie. . . . . ESTRADE
Chirurgie générale. . . . . ENJALBERT, GÉDÉON, SARRAZIN
Electroradiologie. . . . . PONS
Hématologie. . . . . MM. DUCOS
Histologie et embryologie. . . . . GUILHEM André
Médecine générale. . . . . RIBAUT
Pathologie expérimentale. . . . . GLEIZES
Physiologie. . . . . BESSOU
Physique médicale. . . . . COMMANAY
Pneumo-phtisiologie. . . . . MIGUÈRES

AGREGES

Médecine générale. . . . . MM. CALAZEL, RASCOL, LE TALLEC, RIBET
Chirurgie générale. . . . . FICAT, PASQUIÉ, GAUBERT, SOUQUET
Dermatologie et syphiligraphie. MM. DUPRÉ
Hydrologie. . . . . DENARD
Médecine légale. . . . . GRÈZES-RUEFF
Neurochirurgie. . . . . ESPAGNO Jacques
Neurologie et psychiatrie. . . . . GAYRAL
Obstétrique. . . . . ESPAGNO Guy
Ophtalmologie. . . . . BEC
Pneumo-phtisiologie. . . . . DELAUDE

AGREGE LIBRE

Pathologie chirurgicale. . . . . M. DIEULAFÉ

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie. . . . . Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie analytique, toxicologie et hygiène industrielle. . . . . MM. BOURBON
Chimie pharmaceutique. . . . . BLANC
Matière médicale. . . . . VINCENT
Pharmacie chimique et pharmacodynamie. . . . . MM. CAUJOLLE
Pharmacie galénique. . . . . STANISLAS
Zoologie. . . . . ROUX

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Botanique. . . . . MM. ROQUES
Pharmacie. . . . . COUTURIER
Sciences naturelles. . . . . Mme CAUJOLLE

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Microbiologie. . . . . M. BREUILLAUD
Sciences physiques. . . . . M. PITET

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Chimie organique. . . . . MM. BERTRAND
Toxicologie. . . . . BROUSSY G.
Zoologie. . . . . M. GAYREL

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire principal. . . . . M. ROCHE
Secrétaire. . . . . M. BERRUT

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891.)

Je dédie cette thèse :

A MES PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR POULHÈS

Professeur d'Anatomie Appliquée,
Chirurgien des Hôpitaux.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

En témoignage de notre attachement respectueux et en hommage de profonde reconnaissance pour la bienveillante sympathie qu'il n'a cessé de nous témoigner au cours de nos études.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRU

Professeur à la Faculté.

En remerciement de l'excellent enseignement qu'il nous a donné à la Faculté.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUISSOU

Professeur à la Faculté.

Qu'il nous permette de lui exprimer ici toute notre gratitude pour l'aide qu'il nous a apportée durant la rédaction de ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DIEULAFÉ

Professeur Agrégé de Pathologie Chirurgicale.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et dont les conseils nous ont été d'un précieux concours pour l'élaboration de ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR GAUBERT

Professeur Agrégé de Chirurgie générale.

Avec l'expression de notre vive gratitude.

A NOS MAITRES
DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX
DE TOULOUSE

INTRODUCTION

Ayant eu l'occasion d'observer (1) un nouveau cas de lymphangiosarcome après mammectomie élargie pour cancer du sein, il nous a paru intéressant de par sa rareté et de par les problèmes nosologiques qu'il a soulevé, d'essayer de faire le point des lymphangiosarcomes sur membres œdémateux.

Généralement le lymphangiosarcome est une tumeur macroscopiquement caractéristique. Elle se développe au niveau de la peau d'un membre affecté par un œdème chronique. Le premier signe de la maladie est l'apparition d'un nodule rouge, pourpre foncé, siégeant le plus souvent dans les téguments du bras ou de l'avant-bras, mais dont la localisation au niveau des membres inférieurs a été décrite. Le nodule grossit, puis d'autres surviennent alentour avec une tendance à l'extension centrifuge.

L'observation de la lésion permet de constater qu'elle est de consistance caoutchoutée avec tendance à s'ulcérer et à diffuser dans le tissu sous-cutané, puis, plus tardivement, à englober les veines profondes.

---

(1) Cas observé par le Professeur Dieulafé et le Docteur Poux, 1963, 1964.

Mais il est aussi important de remarquer que ce pouvoir métastatique ne se limite pas à la région initialement atteinte puisqu'il se manifeste à distance comme en sont témoins les localisations pulmonaires, hépatiques et cérébrales.

Bien que les cas observés soient en petit nombre, un essai de classification a été effectué.

Un premier groupe de lymphangiosarcomes commence à être très bien connu depuis que STEWART et TRÉVES, en 1948, rapportèrent les six premières observations de « lymphangiosarcomes après mammectomie » et firent de cette maladie une entité anatomo-clinique connue depuis lors sous le nom de « Syndrome de STEWART et TRÉVES ».

En France, LAFFARGUE, PINET et LE GO publient, en 1960, la première observation.

Dans le cadre de l'Université Toulousaine, il semble que le cas que nous rapportons soit unique.

Un deuxième groupe de lymphangiosarcomes est beaucoup moins connu parce que plus exceptionnel.

Il s'agit de lymphangiosarcomes apparaissant sur un lymphœdème non précédé de lésion cancéreuse, soit qu'il s'agisse d'éléphantiasis congénital (cas de KETTLE, 1918), soit d'œdème spontané d'origine inconnue (cas de HANSONN, 1940; cas de STATS, 1946; cas de AIRD, WEINBREN et WALTER, 1956), soit d'un lymphangiosarcome sur tissu cicatriciel à la suite d'une fracture de jambe compliquée (cas de MARTORELL, 1951) ou même d'un œdème après méningite (cas de WHITTLE, 1959).

Il nous semble intéressant, puisque notre observation est inédite, de la rapporter au début de notre thèse. Nous poursuivrons ce travail par l'étude des circonstances étiologiques d'apparition des lymphangiosarcomes, c'est-à-dire l'œdème et ses différents types : œdèmes idiopathiques, congénital et précoce, et lymphœdème post-mammectomique après ablation d'un cancer du sein.

Ce sera ensuite un chapitre clinique et anatomo-pathologique.

De nombreux auteurs s'étant penchés sur ce problème, nous ferons un rapport détaillé de leurs différentes théories et nous essaierons de déduire l'origine de ces tumeurs au cours d'un chapitre de discussion.

Devant de telles néoplasies, et malgré leur pronostic défavorable, nous jugeons utile de rapporter les différents traitements, aussi bien préventifs que curatifs, qui ont été proposés.

OBSERVATION INEDITE

Ayant eu la possibilité d'étudier de façon rigoureuse une nouvelle observation de lymphangiosarcome après mammectomie, nous jugeons opportun de rapporter ce cas riche en détails précis, puisque la malade a été suivie depuis sa mammectomie, qui a eu lieu il y a onze ans, jusqu'au lymphangiosarcome et l'exitus.

M^me^ B..., alors âgée de 53 ans. est opérée en 1952 d'un adénocarcinome mammaire. L'intervention pratiquée est un Halsted classique. Cette thérapeutique est complétée par une irradiation massive qui entraîne une radio-nécrose au niveau de la région axillaire antérieure intéressant le plan costal et pour laquelle il est nécessaire de pratiquer, quelques années plus tard. une résection costale qui conduit à la cicatrisation.

Néanmoins, un gros bras droit assez volumineux est l'élément séquelle qu'aucun traitement ne peut réduire. Nous retrouvons dans cette observation un des faits relatés dans la statistique américaine, c'est-à-dire une tendance à l'obésité qui pourrait être un facteur favorisant le lymphœdème post-opératoire. Comme dans certains cas identiques, un érysipèle est survenu quelques mois après l'intervention et avant le développement de la lésion.

En septembre 1963, la patiente heurte violemment son bras œdématié et se constitue, trois à cinq jours plus tard, un hématome de type ecchymotique.

Le 13 novembre 1963, la malade consulte son médecin, parce qu'apparaissent au tiers inférieur de la face interne du bras droit plusieurs nodules. Ceux-ci ont tendance à confluer et à s'ulcérer.

L'aire de la région atteinte peut être évaluée à la surface d'une main; mais l'inspection découvre aussi l'existence d'éléments nouveaux qui entourent la lésion initiale. A la palpation du bras, l'impression est celle de caoutchouc-mousse.

Le 19 novembre, une biopsie est pratiquée et l'examen histologique, effectué par le Professeur Bimes, aboutit aux conclusions suivantes :

« La masse tumorale correspond à une néoplasie « conjonctive maligne et ulcérée sans relation avec la « tumeur mammaire opérée en 1952. Le parenchyme « tumoral est constitué par des lacunes vasculaires très « anfractueuses dont le revêtement endothélial est « refoulé par des flocules capillaires très arborescents, « eux-mêmes revêtus par un endothélium turgescent. « Présence de mitoses et d'atypies nucléaires nombreuses « dans les revêtements endothéliaux. Il s'agit d'un angio-« sarcome. »

Face à l'extrême rapidité de l'évolution, et à l'augmentation du lymphœdème, l'amputation est proposée, mais la malade ne veut pas s'y soumettre.

C'est alors qu'un traitement médical est entrepris par le cyclophosphamide, et il se produit une réduction très nette du diamètre de la plaie.

A partir du 9 décembre 1963, la malade est soumise à des séances de radiothérapie quotidienne. Il s'ensuit une diminution de la tuméfaction et de l'écoulement; le bras diminue de volume et la main retrouve son état antérieur.

Le 13 décembre 1963 débute un traitement médical par l'A.C.T.H. qui, au bout de trois à quatre jours, se solde par la disparition presque totale de la tumeur, qui devient concave; cependant, il persiste un écoulement de sérosité rougeâtre.

Il convient donc de constater que ce triple traitement : radiothérapie, cyclophosphamide et A.C.T.H., a provoqué la disparition pratiquement totale du processus néoplasique et de l'œdème.

Quatre mois se sont écoulés depuis le traumatisme initial, l'apparition et la régression de la tumeur. C'est au terme de cette période, le 7 janvier 1964, qu'apparaissent deux faits nouveaux : la plaie thoracique se rouvre, forme des crevasses et un très gros foie douloureux est découvert à l'examen.

L'évolution de la maladie est alors des plus spectaculaires dans sa rapidité, puisque la malade sombre, le 7 janvier, dans un état comateux et décède quelques jours après.

On est en droit de se demander si la rapidité de l'évolution n'est pas en rapport avec une probable métastase hépatique.

Par contre, il semble possible de rejeter l'éventualité, pour notre malade, de métastases pulmonaires, puisque des clichés récents ne décelaient aucune image suspecte.

Il convient donc de souligner que cette observation est point par point superposable aux différents cas décrits dans la littérature mondiale.

CIRCONSTANCES ETIOLOGIQUES

Malgré le petit nombre de lymphangiosarcomes décrits, au sens le plus large du mot, il est possible de rapporter, avec les Américains, les circonstances étiologiques et les facteurs favorisant l'apparition de ces tumeurs.

Un seul facteur est constant et prédominant, c'est l'œdème. Nous l'étudions tout d'abord avant d'énumérer les autres circonstances favorisant la survenue des lymphangiosarcomes.

L'œdème

Du bilan clinique du patient avant l'apparition du lymphangiosarcome il faut retenir la présence constante d'un œdème. Cet œdème peut être primitif : il est alors congénital, ou précoce, ou secondaire, le plus souvent après Halsted.

1. *Œdèmes primitifs*

Les auteurs Américains (Schirger A., Harrison E.G., James J.M.) ont étudié les *lymphœdèmes idiopathiques* et ils pensent qu'il est essentiel de les classer en congénital et précoce. Dans une série de 131 cas de lymphœdèmes idiopathiques, ils ont dénombré 8 cas de congénital et 123 cas de précoce (œdème apparaissant avant l'âge de 40 ans).

Ils ont remarqué que le lymphœdème congénital est prédominant dans le sexe masculin. Leurs statistiques évaluent la fréquence de 6 hommes pour 2 femmes pour celui-ci, alors que dans le cas de lymphœdème précoce ils relèvent 112 femmes pour 11 hommes.

Dans leur rapport, ils font intervenir une notion de situation : le lymphœdème du membre inférieur est le plus fréquent, son pourcentage est voisin de 50 % des cas décrits. Ils ne relèvent que 5 cas sur 131 pour lesquels le lymphœdème siège au niveau du membre supérieur (3,10 %). Ils ont enfin noté 2 cas de lymphœdème au niveau des organes génitaux (1,4 %).

Quant à la fréquence d'apparition des lymphangiosarcomes sur ces œdèmes idiopathiques, ils rapportent 6 lymphangiosarcomes développés sur œdème congénital (c'est-à-dire 5,6 %) et 8 cas sur œdème précoce (c'est-à-dire 7,5 %).

Cliniquement, il leur a été difficile de suivre tous les malades traités, puisque sept seulement se sont prêtés à une surveillance rigoureuse et continue. Nous rapportons l'essentiel des observations dans le tableau suivant :

DATE	AUTEUR	AGE SEXE	TYPE DU LYMPHŒDÈME	LIEU	TRAITEMENT	SURVIE
1918	KETTLE	44 F	Congénital.	Jambe droite	Amputation pour rechute.	Vivante au moment du rapport.
1951	MARTORELL	44 F	Précoce.	Jambe droite	Excision locale, traitement aux RX et amputation pour rechute.	Mort.
1956	AIRD	60 F	Précoce.	Jambe droite	Amputation au-dessus du genou.	Mort, par lésion métastasique aux poumons et au médiastin 3 ans après amputation.
1957	LISZAEUR et ROSS	28 M	Congénital.	Jambe droite	Large excision.	Mort 7 mois après l'intervention.
1959	WHITTLE	32 M	Précoce.	Jambe droite	Traitement aux RX.	Vivant mais rechute.
1960	FRANCIS et LINDQUIST	52 F	Secondaire à un traitement chirurgical et RX pour fibrosarcome du fémur.	Cuisse gauche	Hémipelvectomie gauche.	Mort 14 jours après l'intervention.
1961	TASWELL	65 F	Précoce.	Jambe droite	Amputation au-dessus du genou, rechute, excision.	En vie 3 ans et demi après l'opération.

La littérature Belge (R. Vandaele, W. Van Craeynest, E. Haven, A. Dupont) fait mention d'un seul cas de lymphangiosarcome sur lymphœdème primitif du bras.

Nous jugeons utile de rapporter de façon précise une observation, car c'est la seule que nous ayons retrouvé dans les littératures Américaine et Belge qui soit détaillée et complète.

Avant de décrire l'observation, ces auteurs attirent l'attention sur la rareté de l'apparition d'un sarcome sur lymphœdème non précédé d'une lésion cancéreuse. C'est la raison pour laquelle ils se demandent si les interventions successives sur un membre œdématié ne favoriseraient pas l'apparition du processus néoplasique. Le cas observé par les auteurs belges est une femme, Du... Anna, âgée de 50 ans, mère de trois enfants, qui présente depuis sa naissance un gros bras droit. A l'âge de 14 ans. ce membre augmente de volume de façon importante. Vers l'âge de 20 à 25 ans, elle subit sept interventions destinées à réduire le volume. Ces interventions, qui avaient pour dessein de réduire le volume du bras, se soldent par de larges cicatrices dures et chéloïdes entre lesquelles apparaissent des masses globuleuses de lymphœdème. Face aux résultats médiocres de la chirurgie. des injections sclérosantes auraient été pratiquées.

En 1962, cette patiente consulte pour une tumeur indolore, mamelonnée, rouge bleuâtre, dure et saignante, localisée au coude du bras malade. Cette nouvelle lésion serait apparue après égratignure d'une des cicatrices trois semaines auparavant. L'examen général de la malade

ne révèle aucun symptôme pathologique et en particulier l'examen des seins est négatif, et les aires ganglionnaires axillaires ne sont pas palpables.

La thérapeutique consiste en une excision large au bistouri électrique, mais la suture s'avère impossible en raison de la dureté des tissus ; néanmoins, la plaie cicatrise en l'espace de trois mois, ne laissant apparaître qu'une cicatrice rouge et dure.

L'étude histologique de la pièce opératoire est pratiquée :

— l'épiderme est épaissi et hyperacanthosique ;

— le derme considérablement épaissi, dissocié par l'œdème ailleurs, est le siège d'un envahissement néoplasique ;

— le tissu tumoral est constitué par de grosses cellules polygonales et tassées les unes contre les autres d'une part, et d'autre part de cellules allongées en fuseaux, groupées en faisceaux d'allure sarcomatoïde. Elles sont pourvues d'un noyau ovoïde, en général très régulier, renfermant un réseau chromatinien délicat avec nucléoles bien visibles. Elles ont un protoplasme abondant, granuleux, acidophile.

Des cavités de taille variable sont disséminées au milieu des tissus tumoraux, les cellules néoplasiques formant autour d'elles une gaine endothéliale, les unes renfermant des globules rouges, les autres de la lymphe.

Devant ce tableau, le diagnostic de lymphangiosarcome est envisagé par les auteurs belges.

Après ce premier geste thérapeutique, la malade n'est revue que dix mois après pour récidive au niveau de la cicatrice. C'est alors une masse mal limitée, rouge violacée, luisante, mamelonnée, sur laquelle sont disséminées quelques vésicules claires lymphangiomateuses. La tumeur est le siège de poussées congestives qu'accompagne un prurit depuis quelques jours, mais l'examen ne décèle aucun signe de dissémination.

Un nouvel examen anatomopathologique est pratiqué sur une petite masse globuleuse annexe à la grande tumeur. Le résultat de la biopsie peut se résumer ainsi :

La structure histologique de la récidive est identique, bien que les caractères lymphatiques y soient plus accusés. C'est-à-dire que nous sommes en présence d'une infiltration diffuse de cellules isolées ou réunies par petits groupes. Cellules présentant un noyau monstrueux, lacunes lymphatiques plus nombreuses et plus grandes, renfermant des globules rouges en moins grand nombre, mais contenant de nombreux polynucléaires éosinophiles. Face à cette récidive, un nouveau bilan et deux radiographies du thorax et du bras atteint, effectuées à neuf mois d'intervalle, ne permettent de reconnaître aucune lésion métastasique.

2. *Œdème secondaire*

En parallèle avec ces lymphœdèmes idiopathiques existe une variété d'œdèmes consécutive à un Halsted pour cancer du sein aboutissant aux gros bras post-mammectomiques. Leur fréquence tend à diminuer, car les techniques chirurgicales s'efforcent aujourd'hui de pratiquer un curage ganglionnaire efficace tout en diminuant les processus de sclérose et de compression.

Les facteurs favorisants.

A côté de l'œdème, facteur déterminant l'apparition des lymphangiosarcomes, on relève que dans 50 % des cas les sujets sont obèses, que leur âge moyen au moment du diagnostic est voisin de 60 ans, qu'il semble y avoir une prédominance pour le membre supérieur gauche en ce qui concerne la localisation de la tumeur.

La littérature mentionne des cas de lymphangiosarcomes développés sur des lésions cicatricielles (cas de MARTORELL. 1951). On est donc en droit de se demander si les processus de cicatrisation ne favoriseraient pas l'apparition du néoplasme.

Enfin, le temps écoulé entre l'apparition de la tumeur et l'œdème originel doit être évalué à dix ans en moyenne.

Au terme de ce chapitre il peut paraître intéressant de souligner que dans la moitié des cas les lymphangiosarcomes se développent chez des sujets obèses porteurs d'un lymphœdème consécutif à un Halsted; que la localisation du lymphangiosarcome a une prédilection pour le membre supérieur, et plus particulièrement pour le côté gauche; enfin que le diagnostic s'effectuerait le plus souvent vers 60 ans, bien qu'en moyenne un laps de temps de dix ans sépare l'œdème du lymphangiosarcome.

Il peut paraître donc essentiel de préciser encore une fois que le facteur déterminant le plus souvent l'apparition de ces néoplasies est un œdème chronique, modifiant profondément la structure tissulaire et de ce fait pouvant être le point de départ du processus tumoral.

ETUDE CLINIQUE GENERALE

S'il fallait une fois encore rapporter les termes du syndrome clinique des lymphangiosarcomes développés sur membres œdémateux, nous schématiserions ce tableau de la façon suivante :

1. Antécédents

— *Age :* Survenue de ces lymphangiosarcomes chez des sujets dont l'âge est compris entre 40 et 60 ans.

— *Morphotype :* Très souvent ces tumeurs apparaissent chez des malades obèses.

— *Antécédents pathologiques :*

a) Les sujets ont subi une mammectomie avec curage axillaire pour cancer du sein avec comme seule complication post-opératoire, l'installation d'un lymphœdème notable six à douze mois après.

b) Des œdèmes précoces et congénitaux sont retrouvés dans les antécédents de malades porteurs de lymphangiosarcome.

c) Dans certains cas étudiés, survenait quelques mois avant l'apparition du lymphangiosarcome un érysipèle.

— *Facteurs favorisants :*

a) Développement d'un lymphangiosarcome sur lésion cicatricielle.

b) Dans la majorité des cas, le malade signale la concommittance d'un traumatisme et du début clinique de la maladie.

c) Certains cancers du sein suivis de lymphangiosarcome furent aussi traités par radiothérapie. Des auteurs y voient un élément favorisant l'apparition de la tumeur secondaire.

2. Histoire clinique

Le syndrome clinique est remarquablement constant. On est en présence d'une femme âgée de 55 ans qui présente une tumeur du quadrant supéro-externe du sein gauche ayant le volume d'une noix. Cette tumeur s'accompagne d'adénopathies axillaires importantes. Cette néoplasie motive une radiothérapie pré-opératoire suivie d'Halsted avec curage axillaire sans résection de la veine axillaire, et de radiothérapie post-opératoire.

Quelque temps après l'opération s'installe un œdème diffus du membre supérieur. La malade retrouve son activité malgré ce gros bras qui reste isolé pendant des années. Quelques années après, en moyenne dix à douze ans, une ecchymose, banale en apparence, fait son apparition sur le bras, le coude ou l'avant-bras; mise sur le compte d'un traumatisme, elle est négligée. Pas pour longtemps d'ailleurs car en quelques semaines l'ecchymose s'étend, la tache rouge télangiectasique plus ou moins

centrée par un nodule du volume d'un petit pois, de couleur lie de vin, enchâssé dans le derme, se recouvre d'une vésicule et s'ulcère. Mais pendant ce temps d'autres macules analogues surgissent bientôt à proximité et forment par confluence une masse rouge sombre ou noire. D'autres nodules se propagent à l'avant-bras, qui devient de plus en plus douloureux. Cette propagation est précédée de taches rouges et de télangiectasies. Enfin, la partie antérieure de la paroi thoracique est envahie par des placards télangiectasiques et des nodules de plus en plus nombreux. Ces nodules, de siège dermique et hypodermique, qui s'extériorisent à travers une peau ulcérée et refoulent l'œdème, peuvent envahir les muscles sous-jacents. Cet envahissement des tissus voisins s'accompagne d'un suintement hémorragique abondant.

Sans thérapeutique, la mort survient en quelques mois dans un tableau de métastases pulmonaires, pleurales ou hépatiques.

Généralement, malgré le traitement radiothérapique, ou la désarticulation de l'épaule, ou une chirurgie de propreté, associés à un traitement médical, l'évolution se fait inexorablement vers la mort dans un délai de temps variable.

Qu'il s'agisse d'un lymphangiosarcome développé sur un œdème chronique ou sur œdème après mammectomie, les tableaux cliniques apparaissent en tous points superposables. Telle est donc la description classique d'un lymphangiosarcome développé sur un membre œdémateux.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

En ce qui concerne le chapitre anatomo-pathologique, tous les auteurs, aussi bien Français avec Delarue, Martin et Vilain, que les Anglo-Saxons avec Schirger, Harrison, James, Taswell, Soule et Coventry, et les Belges avec Vandaele, Van Craeynest, Haven et Dupont, semblent pouvoir affirmer, par leurs observations macroscopiques et microscopiques, qu'il y a identité de structure dans tous les types de lymphangiosarcome, soit qu'ils apparaissent sur un lymphœdème congénital ou précoce, soit sur un œdème post-mammectomique.

Ils sont donc conduits à décrire des images histologiques semblables. Nous en résumerons les traits caractéristiques.

a) Macroscopiquement

L'observation de la lésion montre :

— un épiderme épaissi et rugueux
(congénitaux : 3,5 cm d'épaisseur)
(précoces : 2,3 cm d'épaisseur) ;

— le derme présente de même un épaississement qui se trouve dissocié par un liquide aqueux qui s'écoule de la lésion ;

— le tissu adipeux est de teinte pâle et il est cloisonné par des septa fibreux.

Le lymphangiosarcome se présente comme une tumeur hémorragique ulcérée, d'un rouge bleuâtre, faisant saillie à la surface de la peau. Outre cette grande excroissance, des nodules plus petits et disséminés sont trouvés dans le tissu sous-cutané.

b) Microscopiquement

Le lymphangiosarcome présente les caractères anatomo-pathologiques microscopiques suivants :

L'épiderme est hyperkératosique et hyperacanthosique.

Dans le derme il n'y a pas de modifications du tissu fibreux, mais par contre on note une fragmentation des fibres élastiques et un épaississement des fascia fibreux. Le tissu adipeux est très abondant dans tous les cas, quelquefois les espaces intercellulaires collectent un liquide éosinophile ressemblant à de la lymphe.

Les vaisseaux lymphatiques superficiels n'apparaissent pas augmentés en nombre, ni modifiés dans leur volume, mais souvent sont le siège d'une infiltration périlymphatique de lymphocytes et de cellules plasmatiques.

Par contre, les vaisseaux lymphatiques profonds, du derme, des septa sous-cutanés et des fascia profonds, sont dilatés et infiltrés de cellules semblables à celles des vaisseaux superficiels.

Enfin, dans deux cas, une prolifération focale de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques est notée.

Dans le tissu sarcomateux et dans les foyers, à distance de la tumeur, ils relèvent un contingent très riche en cellules fusiformes. Elles envahissent le derme et le tissu cellulaire sous-cutané et se disposent en palissade autour des fentes vasculaires et des espaces lymphatiques.

Ils remarquent, d'autre part, à la fois anaplasie et formes mitotiques dans des zones particulièrement riches en cellules.

Il nous semble opportun de parler ici de cette nouvelle technique de visualisation du système lymphatique qu'est la lymphographie. Crispen J.F. et Jeffries P.F. apportent les précisions suivantes pour 95 cas :

Dans 14 % des cas existe une anaplasie des troncs lymphatiques, une hypoplasie dans 57 %. Dans tous les autres cas on remarque le phénomène inverse et en particulier dans la plupart des lymphœdèmes congénitaux.

Kinmonth a étudié lui aussi par ce même procédé les lymphœdèmes primitifs et a été conduit, comme la plupart des auteurs, à classer ces lymphœdèmes en quatre groupes :

1° Aplasies lymphatiques, c'est-à-dire absence de lymphatique;

2° Hypoplasies : l'exploration radiologique décèle une diminution du nombre;

3° Aspects varicoïdes, c'est-à-dire lymphatiques tortueux et dilatés;

4° Circulations rétrogrades cutanées.

Constatations qui seraient en faveur de la thèse de Allen Barker et Hins, exprimant que le lymphœdème précoce serait dû à un défaut de développement du système lymphatique.

Tant au point de vue macroscopique que microscopique les lésions décrites présentent tous les caractères de tumeur maligne développée sur des tissus déjà modifiés par un œdème. comme l'expriment les résultats de la lymphographie.

THEORIES ET DISCUSSION SUR L'ORIGINE DES LYMPHANGIOSARCOMES

D'emblée, nous sommes frappés, à la lecture des travaux réalisés à ce jour, de la complexité du problème étiopathogénique posé par les lymphangiosarcomes des membres œdémateux. Il semble qu'on ne puisse découvrir une unité de vue à ce sujet. En effet, les anatomopathologistes semblent en désaccord au sujet de la description intime de la lésion secondaire, c'est-à-dire du lymphangiosarcome. De plus, ils discutent la possibilité d'un développement primitif d'un tel type de néoplasie sur un tissu modifié par un œdème chronique et pour lequel on ne peut mettre en évidence un cancer à distance. Pour étayer l'existence de cette discussion, il suffit de rapporter les thèses françaises de Delarue, Martin et Vilain et de l'École anglo-saxonne.

1° *L'École anglo-saxonne.*

— Stewart et Tréves ont individualisé un syndrome basé sur six cas stéréotypés. Ce syndrome, qui porte désormais leur nom, est caractérisé par l'apparition chez des sujets ayant subi une mammectomie pour cancer du sein, plusieurs années auparavant, et porteurs d'un

lymphœdème post-opératoire, de nodules cutanés du bras, de l'avant-bras, d'aspect bien particulier. Ces nodules ne sont pas composés de tissu épithélial comme l'on pouvait s'y attendre, mais de tissu angiomateux. Ils sont faits de petites cavités ou fissures confluentes, véritables capillaires à revêtement endothéliforme. Ces capillaires tantôt ne contiennent rien, tantôt du sang.

Les cellules ont des caractères de malignité : noyaux hyperchromatiques et inégaux, parfois déformés; invasion et destruction de tissus voisins. Cette prolifération cellulaire s'accompagne de petits infiltrats lymphatiques et contient des fibres de réticuline.

En se basant sur des considérations cliniques (temps de latence important entre la tumeur mammaire et la néoformation brachiale), sur des études anatomo-pathologiques, ces auteurs pensent que le lymphagiosarcome représente une nouvelle tumeur spécifique que l'on ne doit pas confondre avec des récidives de tumeur mammaire. Le responsable serait le gros bras qui a suivi l'intervention et non la lésion cancéreuse qui l'a motivée.

Du point de vue pathogénique, ils expriment l'hypothèse suivante : le développement du lymphangiosarcome dépendrait sans doute de la persistance d'un « *facteur carcinogène régional* » responsable à la fois de la tumeur lymphangio-blastique et de la tumeur mammaire antérieure.

— Mac Connel et Haslam pensent que la présence du lymphœdème après mammectomie et curage ganglionnaire serait responsable de la dégénérescence du collagène du tissu graisseux; dégénérescence suivie du

stade d'angiomatose précancéreuse caractérisée par la prolifération des vaisseaux avec hyperplasie des cellules endothéliales. Stade auquel succèderait l'angiomatose vraie développée aux dépens des capillaires sanguins et des vaisseaux lymphatiques.

Mais il est aussi troublant, si l'on en croit les statistiques américaines, d'assister au développement de lymphangiosarcomes sur lymphœdème chronique des membres. Si l'on s'adresse aux cas de lymphangiosarcomes rapportés par les Américains, on dénote 131 cas répondant à cette définition. Comme on l'a précisé plus haut, il s'agit le plus souvent de lymphœdème précoce.

En ce qui concerne les chapitres clinique, évolutif et thérapeutique, ces cas sont particulièrement superposables. Il en est de même des résultats anatomopathologiques que nous résumerons pour bien montrer l'analogie qui existe avec le syndrome de Stewart-Tréves :

— épiderme et derme hyperacanthosiques et épaissis, dissociés par l'œdème;

— tissu tumoral constitué de grosses cellules polygonales en fuseaux, groupées en faisceaux d'allure sarcomatoïde, contenant un noyau ovoïde à réseau chromatinien délicat, à protoplasme abondant, granuleux et acidophile; des cavités disséminées sont présentes, ainsi que des cellules néoplasiques formant autour d'elles une gaine endothéliale renfermant globules rouges et lymphe.

Face à ces arguments, on serait donc conduit à penser qu'il existe des lymphangiosarcomes se développant isolément, sans lien avec le néoplasme antérieur, sur membres lymphœdémateux, à la suite d'un traumatisme ou d'un phénomène infectieux.

2° *Les auteurs français* ne semblent pas adopter totalement les théories anglo-saxonnes.

— Pour J. Delarue, les arguments rapportés par les Américains ne sont pas suffisants pour établir une véritable entité anatomo-clinique. Il pense tout d'abord que le temps de latence entre les deux cancers n'est pas une preuve formelle pour faire des nodules cutanés brachiaux une tumeur de nature différente; en effet, il soutient cette hypothèse en rappelant le caractère très tardif et bien connu des récidives métastasiques de certains cancers mammaires; ensuite il fait appel aux constatations anatomopathologiques suivantes : à côté des éléments les plus frappants de ces tumeurs cutanées qui sont des lacunes vasculaires, lymphatiques et sanguines, bordées de cellules tumorales, des colonnes cellulaires fusiformes, un feutrage réticulinique dense, il attire l'attention sur la présence de nappes cellulaires plus compactes, à disposition insulaire ou trabéculaire, marquées par une trame de réticuline et qui, pour lui, ne permet pas d'avoir de doutes quant à la nature « *épithéliomateuse* ».

Outre ces constatations, il pense que la morphologie microscopique d'une tumeur maligne et surtout de ses métastases, dépend de la structure des tissus et des organes qui l'hébergent.

Une preuve en est les métastases pulmonaires de certains carcinomes épidermoïdes ou glandulaires qui, respectant la charpente alvéolaire, réalisent des aspects « d'alvéolite cancéreuse »; de certains carcinomes épidermoïdes qui prennent une morphologie de sarcome fibroblastique; de récidives de certains cancers malpighiens

de surface, qui comportent de nombreux vaisseaux capillaires sanguins bordés de cellules épidermoïdes cancéreuses.

C'est dire que, pour lui, les cellules tumorales s'adaptent aux conditions tissulaires et subissent des métamorphoses en conséquence.

Mais DELARUE rapporte, en faveur de sa thèse, des faits d'ordre expérimental : EHRLICH et APOLAN avaient montré, dit-il, que chez la souris, les passages successifs d'un épithélioma mammaire provoquaient dans les greffes l'apparition de plages sarcomateuses, et HAALAND a observé aussi qu'au fur et à mesure des passages la souche primitive toute entière se modifiait en faveur du sarcome.

S'il nous fallait conclure la théorie de DELARUE, il faudrait dire que le syndrome de STEWART-TRÉVES n'est pas l'expression d'un lymphangiosarcome ou d'un hémangiosarcome, mais est un foyer de récidive métastase carcinomateuse du cancer du sein antérieur, dont la structure est déterminée par le lymphœdème post-opératoire et ne serait qu'une poussée évolutive de la tumeur initiale après une phase de stabilité.

— E. MARTIN et R. VILAIN paraissent abonder dans le sens des théories de J. DELARUE. Ils soutiennent ce point de vue par les faits suivants :

1. *Cliniques et évolutifs.*

Les récidives tardives des néoplasmes du sein, jusqu'à 20, 30 et même 40 ans, sont des faits bien connus.

Il est surprenant que deux auteurs, Rawson, Southwick, aient signalé des régressions spectaculaires sous radiothérapie, d'un an et de cinq ans, pour « lymphangiosarcome », alors qu'il s'agit de tumeurs réputées radiorésistantes.

Le facteur déclenchant traumatique n'est pas particulier aux angiosarcomes.

Il n'a jamais été signalé de tumeurs de ce type sur œdème chronique filarien, par exemple, et les cas d'angiosarcome de Kaposi ne survenaient pas forcément que sur des territoires œdémateux.

Il est étonnant, d'une part, que cette tumeur conjonctive débute toujours dans un territoire lymphatique dont le drainage commun est un creux axillaire qui a pu être à un moment envahi par une tumeur épithéliale et, d'autre part, que l'on n'assiste jamais à la survenue antérieure ou simultanée d'un processus identique sur d'autres territoires cutanés.

2. *Histologiques.*

Il est admis, disent-ils, que l'extension d'un foyer est « centrifuge », que les éléments les plus jeunes, les moins différenciés, se trouvent à la périphérie ; or, dans le cas qui nous occupe, ces aspects les plus différenciés et les plus évocateurs se situent justement à la périphérie. Il semble que l'on puisse dire, en réalité, que l'on constate à la périphérie de ces foyers tumoraux, des cellules malignes, isolées, qui vont progressivement s'agencer le long des structures existantes, les envahir, les détruire en laissant persister des fentes à contenu sanguin ou lymphatique.

Enfin la coloration de la réticuline n'est jamais monocellulaire et n'atteint jamais le degré rencontré dans les angiosarcomes. D'autre part, cette coloration révèle l'existence d'une véritable vitrée autour des boyaux alvéolaires qui démontre la nature plus épithéliale que conjonctive de cette prolifération.

S'inspirant des résultats obtenus des lymphographies des gros bras qui montrent une prolifération et une dilatation des capillaires lymphatiques, un gonflement riche en albumine et en fibrine des vaisseaux, mêlés à des hémorragies, des modifications du collagène, qui prend soit l'aspect de gros faisceaux scléreux ou malins, soit un aspect finement réticulé avec prolifération des fibres de réticuline, ils pensent qu'il n'est pas étonnant que ces « métastases lymphatiques » évoluent toujours dans des zones remaniées et que l'on constate des aspects angiosarcomateux. Ce fait carcinologique et de constatation fréquente, explique le polymorphisme parfois extraordinaire et déroutant des métastases d'une tumeur selon le lieu d'essaimage.

Une fois encore, ces auteurs négligent la notion de temps qui sépare l'apparition du cancer initial et des lymphangiosarcomes. Cependant, ils apportent une théorie digne d'intérêt sur la genèse du processus tumoral dans un gros bras œdémateux.

Au terme de ce chapitre, nous devons constater que l'École française ne se contente pas seulement de rapporter des faits, mais tente de les expliquer, à l'inverse de l'École anglo-saxonne.

Pour elle, le temps qui s'écoule entre l'apparition des deux tumeurs n'est pas une preuve pour rejeter la possibilité de liens entre ces deux cancers; en effet, il est fréquent d'observer en carcinologie un laps de temps important entre la tumeur initiale et la métastase.

Les auteurs Français discutent aussi plus étroitement l'origine du lymphangiosarcome en apportant des remarques judicieuses : préparation du tissu où se développera la tumeur par le phénomène mécanique qu'est l'œdème, et modifications de structure par des processus biochimiques.

Ils essaient de prouver que le lymphangiosarcome est une simple migration de cellules néoplasiques issues de la tumeur originelle, en démontrant qu'il est possible de retrouver au niveau de cette lésion secondaire, par biopsies précoces et successives, des aspects anatomopathologiques de transition : nappes cellulaires à disposition insulaire ou trabéculaire, réticuline n'atteignant jamais l'importance habituellement observée dans les angiosarcomes, existence d'une véritable vitrée autour des boyaux alvéolaires.

Quant au facteur œdème, ils ne semblent pas lui faire jouer un rôle déterminant dans le développement du lymphangiosarcome, puisqu'ils relèvent, dans le cadre de la maladie de Kaposi, que l'œdème peut être postérieur à l'apparition des tumeurs angiosarcomateuses, qui se situent, dans la majorité des cas, au niveau de territoires non œdématiés.

Ils en déduisent ainsi que le lymphangiosarcome est une simple métastase de la tumeur mammaire antérieure.

A l'opposé, les Américains ne discutent pas les processus intimes de formation du lymphangiosarcome, ils le décrivent tel qu'il apparaît de nombreuses années après le cancer mammaire. Le lien qui existerait entre ces deux néoplasies ne serait pas une même tumeur remaniée par des conditions locales, mais simplement des expressions différentes, en des points éloignés, d'un « facteur carcinogène circulant ». D'autre part, ce qui pourrait étayer cette théorie, c'est qu'ils rapportent des cas de lymphœdème chronique sur lequel se développe un lymphangiosarcome sans qu'il soit possible de diagnostiquer une tumeur à distance.

Devant la complexité du problème, et restant dans un domaine hypothétique, nous conclurons en disant que ces théories ne semblent pas si éloignées les unes des autres; en effet, pour les Américains, un même « facteur carcinogène » réaliserait deux tumeurs anatomiquement différentes, et pour les auteurs de langue française une même maladie provoquerait dans des milieux de structure dissemblable, à la phase de début, une néoformation de type carcinomateux, puis, dans un délai de temps variable, une métastase voisine du lymphangiosarcome.

THERAPEUTIQUE

La lecture des différents chapitres concernant le traitement montre que les auteurs adoptent une même conduite thérapeutique ; c'est ainsi qu'ils ne contestent pas l'indispensable cure chirurgicale du cancer du sein, mais signalent par contre la nécessité de la prévention et de la surveillance des différents types d'œdème.

1° Traitement préventif

Le traitement préventif des lymphangiosarcomes pourrait être celui de l'œdème au moment de la mammectomie, l'œdème apparaissant comme le seul facteur responsable et retrouvé de façon constante dans toutes les publications de lymphangiosarcome.

C'est la raison pour laquelle les chirurgiens proposent différentes techniques qui auraient pour dessein de prévenir le lymphœdème post-opératoire. Ces différentes techniques, mises en pratique depuis plusieurs années, aboutiraient à d'excellents résultats.

Etude théorique de la méthode (1) *de Murray Copeland* (2)

L'œdème qui suit une mammectomie radicale est presque invariablement dû à l'obstruction de la veine axillaire. Pour prévenir cette obstruction, A.J. Ochsner pratique la technique suivante: il laisse intact un lambeau relativement long de petit pectoral (« pectoralis minor ») et le suture au-dessus de la veine axillaire. Ce lambeau musculaire jouerait le rôle de tampon envers toute compression, et de ce fait protégerait la veine de ce phénomène.

En utilisant cette technique et en instituant conjointement un drainage, on constate qu'il ne se produit pas d'accumulation de liquide et que le volume de l'œdème après mammectomie est toujours minime. L'association de ces deux méthodes devrait prévenir l'œdème post-opératoire précédant le lymphangiosarcome.

Technique de la conservation partielle du grand pectoral dans l'opération de Halsted par R. Dieulafé

Comme l'exprime R. Dieulafé, « l'opération de Halsted telle qu'elle est classiquement décrite et pratiquée depuis 1898, comporte l'ablation totale des muscles pectoraux. Le tendon du muscle grand pectoral est sectionné dans toute sa largeur et les chefs d'insertion

(1) Technique mise au point par le Docteur A.-J. Ochsner.

(2) Discussion sur un article du Docteur Barton Mac Swain et du Docteur Sam Stephensen (Annals of Surgery, 1960), devant la Southern Chirurgical Association de Hot Spring, Virginia, décembre 1959.

interne, aussi bien claviculaire que thoracique, sont détachés au ras du squelette. On cherche ainsi à supprimer tous les territoires envahis par la propagation cancéreuse, mais aussi à exposer très largement la région axillaire afin d'en assurer minutieusement la dissection. Mais on réalise de cette façon, anatomiquement, un accolement cicatriciel des téguments au paquet axillaire montré par la dépression sous-claviculaire dont MOULONGUET soulignait récemment la disgrâce ; physiologiquement une impotence du membre supérieur due à la fois à la sclérose et à la déficience musculaire. Il est indéniable que cette perturbation anatomo-fonctionelle joue un rôle dans certaines formes des gros bras post-opératoires, complication qui n'est pas seulement inesthétique. Notre expérience nous prouve depuis longtemps que cet œdème peut être le plus souvent évité à condition de ménager le chef claviculaire du grand pectoral. Dans le traité de technique chirurgicale, MOCQUOT et LONGUET décrivent la technique de l'opération de Halsted en respectant le chef claviculaire du grand pectoral. Les recherches anatomo-cliniques de GUÉNIN ont montré qu'aucun lymphatique afférent du sein ne traverse le chef claviculaire du muscle grand pectoral, de sorte que la nécessité de l'ablation systématique du chef claviculaire reste malgré tout discutable. »

Là se trouve, pour R. DIEULAFÉ, l'élément fondamental du problème. D'autre part, il insiste sur la nécessité de pousser aussi haut que possible, jusqu'au hile du membre supérieur, le curage du creux axillaire, puisqu'il joue le rôle de relais primaire et peut être envahi, et aussi de relais secondaire de tous les autres groupes de l'aisselle. Mais surtout il représente un relais d'alarme puisque lorsqu'il est atteint il n'existe plus de barrière lymphatique

entre lui et le creux sus-claviculaire, et plus rien ne permet de juger de l'état histologique des ganglions du creux sus-claviculaire. Le curage prophylactique du creux sus-claviculaire s'impose dans ce cas, et dans ce cas seulement.

L'importance des adénopathies sus-claviculaires a été soulignée par PILLERON qui envisage de supprimer la chirurgie pour confier uniquement la malade aux radiothérapeutes. Elle conditionne l'œdème du membre supérieur par sténose limitée de la veine axillaire. Cet envahissement sus-claviculaire n'est pas très fréquent, mais quoi qu'il en soit, ce groupe ganglionnaire peut être enlevé au cours d'un curage axillaire, ce groupe étant situé en regard de l'interstice qui sépare les faisceaux claviculaire et sternal du grand pectoral.

R. DIEULAFÉ précise qu'il est donc possible d'aborder chirurgicalement ce groupe ganglionnaire tout en conservant le faisceau claviculaire, sans gêne pour un bon évidement axillaire. Enfin, il semble indiscutable qu'il diminue le nombre des œdèmes post-opératoires du membre supérieur. Le coussinet protecteur formé par le faisceau supérieur du grand pectoral évite l'envahissement cicatriciel autour du paquet vasculaire et sa façon d'agir dans la prévention des œdèmes se rapproche de celle du drainage aspiratif.

Dans le cadre de la prévention des œdèmes, le même auteur propose « la cicatrice transversale dans l'opération de Halsted » :

« La technique que nous proposons de suivre, et qui « d'ailleurs n'est pas nouvelle, consiste à circonscrire le « sein par une double incision curviligne, l'incision

« inférieure suivant le sillon sous-mammaire, le grand « axe de l'ellipse ainsi formée étant horizontal, perpen- « diculaire à la ligne médiane, au lieu d'être vertical « comme dans le Halsted classique. Une fois le sein « enlevé on peut manœuvrer exactement comme dans un « Halsted vertical, enlever ou non les pectoraux, dis- « séquer aussi profondément qu'on le veut le creux « axillaire. Il n'y a aucune gêne particulière du fait de « l'incision transversale : on peut la prolonger à la « demande vers l'aisselle et utiliser son extrémité interne « pour enlever les ganglions mammaires internes. La « suture se fait sans aucune traction : si la disposition « de la tumeur exige un grand sacrifice cutané, un « décollement facile vers le bas permet toujours le « rapprochement des deux lèvres. Il faut insister sur le « fait que le contenu du creux axillaire ne se trouve « nullement comprimé par la cicatrice. Un élément « mécanique essentiel de la pathogénie des gros bras se « trouve exclu. »

On est en droit de penser aussi qu'intervient, bien que le lymphœdème soit le plus souvent secondaire à une mammectomie, un processus infectieux dans l'étiopathogénie de l'œdème. Notre observation et celle d'Halsted (en 1921, ce dernier observe une lymphangite après mammectomie) d'une part, et les mêmes constatations faites par les Américains d'autre part, semblent imposer l'institution d'un traitement précoce et préventif de l'œdème par l'antibiothérapie.

Ce traitement préventif semble devoir comprendre aussi une surveillance de toutes les malades vivantes cinq ans après Halsted et présentant un lymphœdème

du bras, puisque considérées comme à l'abri d'une récidive de leur carcinome mammaire, mais non à l'abri d'un lymphangiosarcome, le lymphœdème paraissant en être l'avant-courrier.

2° Traitement curatif

Les différents auteurs s'accordent pour exprimer le fait que les chances de survie sont rattachées à un diagnostic précoce du lymphangiosarcome suivi d'une *amputation inter-scapulo-humérale* immédiate.

Ils affirment cette hypothèse parce que les diagnostics portés chez leurs malades sont généralement tardifs et par suite la date de l'intervention éloignée du début clinique de la maladie.

Ils sont le plus souvent conduits à constater que l'évolution du lymphangiosarcome se produit depuis trois, six et sept mois, voire même depuis un plus long temps.

Pour quelques-uns de leurs cas, le diagnostic est porté au moment où la diffusion s'est faite, en profondeur dans le système lymphatique, en surface à la peau, à distance dans les muscles intercostaux et le fascia endothoracique.

C'est donc dire que devant tout nodule, apparaissant sur un gros bras après mammectomie, pour lequel une biopsie exérèse et un examen histologique ont été pratiqués, il est indispensable de suivre le schéma thérapeutique suivant :

— amputation immédiate et radiothérapie du moignon complétées d'une surveillance étroite visant l'apparition de tout nouveau nodule.

En pratique, cependant, les malades refusent ce type d'intervention précoce sur la vue d'un simple hématome, dont un traumatisme leur paraît être la cause, ou devant le développement d'une petite tumeur nodulaire. Il faut malheureusement constater que les patients se soumettent à cette thérapeutique lorsque la lésion, après une rapide extension, s'accompagne d'algies intolérables.

Il va de soi que le but de l'acte chirurgical est alors dénaturé et que son propos est simplement une intervention de propreté.

Nous illustrerons cet exposé par les résultats obtenus par Mac Carthy et Pack (*Annals of Surgery*, 1955). Ils retrouvent dans un cas une guérison apparente de 3 ans et 5 mois, et ils établissent une valeur moyenne de survie qui est de 18,3 mois (8 à 42 mois).

S'appuyant sur les mêmes critères définissant la date d'une intervention, Taswell, Soule et Coventry, de la Mayo Clinic. Rochester. Minnesota, pratiquent un autre type de technique : *la désarticulation de l'épaule.*

Il ressort de leur bilan que la valeur moyenne de survie est inférieure à la précédente et se chiffre à 11.2 mois (8 à 15 mois). Cependant, un de leurs malades ne présenterait aucune récidive après 32 mois, et un second décéda 22 mois après le début de la maladie et l'intervention d'une récidive sur la cicatrice de l'amputation et de métastases pulmonaires.

Enfin, il est proposé l'*excision locale ou étendue.* Cette méthode semble moins adaptée, puisque pour 8 malades on ne dénote aucune guérison, et que l'évolution moyenne de 15 mois s'est vue émaillée de récidives. Il est

néanmoins original de noter qu'un malade de la clinique Mayo, traité par cette méthode, mit fin à ses jours 52 mois après le début de la lésion, alors que l'on n'observait ni récidive ni métastase.

Les agents physiques gardent une place importante dans le traitement des lymphangiosarcomes. Sur 12 malades traités exclusivement par roentgenthérapie, 3 survécurent sans récidive; pour 2 malades, le temps écoulé est de deux ans, et pour la troisième de douze ans.

Southwick précise d'ailleurs pour cette dernière, en juillet 1960, qu'elle avait été opérée de mammectomie radicale à 41 ans, suivie d'un œdème modéré durant huit ans. Cette femme, alors âgée de 49 ans, voit se développer au niveau de son bras un petit nodule surélevé pour lequel les examens para-cliniques concluent à un lymphangiosarcome. C'est alors qu'elle subit un traitement radiothérapique profond, à ce stade de début, à l'exclusion de tout autre traitement. Aujourd'hui, douze ans après mammectomie et radiothérapie, la malade travaille en milieu hospitalier en qualité d'infirmière.

Le résultat, en ce qui concerne les deux autres malades, paraît moins favorable, puisqu'ils ne vécurent que deux ans sans récidive.

Dans deux autres cas, une traitée simplement par roentgenthérapie vécut pendant trente mois, mais mourut de métastases; l'autre, ayant reçu un traitement associé, agents physiques et moutardes azotées, décéda sept mois après le début de la maladie.

Pour ce lot de cinq malades, la durée de survie s'étendrait de deux ans à sept mois dans les cas les plus défavorables, et à la guérison pour un seul sujet. Quant aux sept malades restants, la survie moyenne se chiffrerait à 16,6 mois, c'est-à-dire de 5 à 48 mois.

Les médecins, dans l'espoir de ralentir ou de stopper l'évolution, ont associé aux précédentes thérapeutiques des agents chimiques et hormonaux : Testostérone, Corticoïdes, Moutardes azotées. T.E.P.A. (tri-éthylène phospharamide).

Mais il est alors difficile de connaître la part de leurs effets, puisqu'ils ne furent jamais employés seuls.

Il semble intéressant de ne pas passer sous silence le résultat de la corticothérapie obtenu chez M^me^ B... (observation du P^r^ Dieulafé et du D^r^ Poux) pour la cicatrisation locale de la lésion superficielle, bien que l'évolution du lymphangiosarcome ait continué à suivre son cours.

Les Américains Allen Barker et Hins proposent une méthode de contention destinée à réduire les œdèmes chroniques des membres inférieurs. le « 100 % para rubber bandage ». Le matériel utilisé est décrit comme étant des bandes élastiques de largeur variable. Ils conseillent au malade d'appliquer celles-ci sur un bas de coton engainant le membre œdémateux. Le sujet doit garder ce moyen de contention orthopédique de façon continue, excepté à midi, pendant une ou deux heures de repos. Pendant ce laps de temps, ils préconisent de surélever le membre œdémateux. Après cette période de repos la bande orthopédique doit être replacée sur un bas propre.

Ils attirent enfin l'attention sur le point suivant : ne pas trop serrer les bandes élastiques parce qu'elles limiteraient alors les phénomènes circulatoires et de ce fait on aboutirait à une augmentation de l'œdème pré-existant.

En présence d'un œdème d'un membre, précoce ou chronique, le principe fondamental du traitement préventif est sa surveillance rigoureuse. Pour prévenir l'œdème après mammectomie pour cancer du sein, il s'avère nécessaire d'utiliser une technique particulière, décrite plus haut, et complétée par un drainage post-opératoire.

Le traitement préventif, pour être complet, doit s'accompagner d'un traitement antibiotique.

Si le diagnostic est porté plus tardivement, un traitement à visée curative est entrepris utilisant la technique chirurgicale dite d'amputation inter-scapulo-humérale ou la classique roentgenthérapie, pour lesquelles sont enregistrés les meilleurs résultats de survie et de guérison.

Enfin, on ne doit pas perdre de vue l'utilité du traitement médical lorsqu'il est associé à l'une des deux méthodes précédentes.

CONCLUSION

C'est l'observation d'un nouveau cas de lymphangiosarcome apparaissant sur un gros bras, onze ans après mammectomie pour cancer du sein, qui nous a incités à soulever à nouveau le problème des lymphangiosarcomes sur membres œdémateux.

A ce jour, ces « lymphangiosarcomes » se caractérisent par leur rareté, et il semble indispensable de souligner que l'on ne relève dans la littérature qu'une centaine de cas. Statistiquement la moitié de ces tumeurs se développerait sur un œdème chronique du membre supérieur apparu après mammectomie pour cancer du sein. Mais il est aussi intéressant de rappeler que d'autres apparaissent sur des membres œdémateux sans qu'il soit possible de retrouver dans les antécédents du malade une quelconque néoplasie.

Il est frappant de constater qu'il y a identité de vue quant à la structure anatomo-pathologique de la lésion au terme de son évolution; mais, par contre, les auteurs ont un point de vue diamétralement opposé quant à l'étiopathogénie : pour les uns ce ne serait qu'une métastase de l'adénocarcinome mammaire, pour les autres une nouvelle tumeur.

En ce qui concerne les moyens thérapeutiques, les chirurgiens préconisent comme traitement préventif, la surveillance de l'œdème, des techniques particulières de mammectomie pour prévenir son apparition, enfin un drainage post-opératoire. Le traitement curatif fait appel à la triple association suivante : traitement médical, amputation inter-scapulo-humérale, roentgenthérapie.

Ce n'est pas parce que ces métastases sont distales, atteignant un membre, qu'elles pourraient paraître moins graves que les métastases proximales ganglionnaires, sus-claviculaires par exemple. L'expérience montre qu'elles présentent un pronostic redoutable, qu'il s'agisse de métastases de structure banale ou de lésions de type Stewart et Tréves. Sauf dans quelques rares cas, la survie n'excède pas quelques mois, et ceci malgré les diverses mesures thérapeutiques. Il n'y a pas lieu de rappeler que le pronostic d'une tumeur maligne dépend moins de son siège que de son potentiel évolutif momentané.

Le pronostic reste donc sombre et ne répond pas généralement aux espoirs que laisserait entrevoir une thérapeutique préventive et curative néanmoins bien codifiée.

Le Président,
POULHÈS.

Vu : *Le Doyen,*
pour le Doyen, l'Assesseur,
P. BLANC

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Toulouse, le 13 novembre 1964.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
A. LOYEN.

BIBLIOGRAPHIE

1. Aird, Weinbren and Walter. — « Angiosarcoma in limb, seat of spontaneous lymphedema. » *Brit. J. of Cancer*, 10, 424-430, sept. 1956.

2. Crispen, James F., M.D., et Jeffries P.F., M.D., Harrisbourg. Pa. — Lymphangiography (a simple method of Dye infusion). *The Journal of the American Medical Association, 182*, 1962.

3. Cukier S. — Lymphangiosarcomes développés sur gros bras après amputation du sein pour cancer. Syndrome de Stewart-Tréves. *Annales Chirurgicales* (suppl. *Sem. Hôp. Paris*), juill. 1960, vol. 14, n° 13-14, C. 833-834.

4. Delarue Jacques. — Les récidives métastases brachiales des cancers du sein (et les prétendus lymphangiosarcomes des bras lymphœdémateux après mammectomie). *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, tome 88, n° 1, 2, 3. Séance du 10, 17 et 24 janvier 1962. Masson et C^ie^, éditeurs, Paris.

5. Desprez, Curely, Bismuth, Fran et Bourdin. — La lymphographie du membre supérieur dans les affections tumorales malignes. *Annales de Radiologie*, 1963, V-VI, p. 437.

6. Dieulafé R. — « De la conservation partielle du grand pectoral dans l'opération de Halsted, son rôle dans la prévention des œdèmes post-opératoires du membre supérieur. » Travail du Laboratoire de Médecine opératoire de la Faculté de Médecine de Toulouse. *Ann. Chir.* (Extrait de la *Semaine des Hôpitaux*), 1959, vol. 13, n° 21-22, 1327-1388.

7. Dieulafé R. — « La cicatrice transversale dans l'opération de Halsted. » Soc. Chir. Toulouse, mars 1963; dans *Toulouse Médical*, déc. 1963.

8. Doremus W.P. et Salvia G.A. — « Lymphangiosarcome du bras présentant un lymphœdème à la suite de mastectomie. » *Am. J. Surgery*, oct. 1958, 96, n° 4, 576-579.

9. Francis K.C. and Lindquist H.D. — « Lymphangiosarcoma of lower extremity involved with chronic lymphœdema. » *Amer. J. Surg., 100*, 617-619, oct. 1960.

10. Hope Stone N.F. et Bence E.A. — « Lymphangiosarcome associé à un lymphœdème. » *J. Fac. of Radiology*, avril 1959, 10, n° 2, 73-76.

11. Josselin P.H.V. — A propos de deux malades atteintes du syndrome de Stewart et Tréves ou angiolymphangiosarcome sur bras œdémateux après mammectomie. *Thèse*, Paris, 1960, n° 718, 49 pages.

12. Kettle J.H. — « Lymphangiosarcome consécutif à un lymphœdème après mastectomie. » Surgical Register, Royal North Shore, Hospital of Sidney, Australia. *Brit. Med. J.*, 26, 1, 1957, n° 5012, 193-194.

13. Kinmonth J.B. — Primary lymphœdema clinical and lymphangiographic studies of series of 107 patients in which lower limbs were affected. *Brit. J. Surg.*, *45*, 1-10 (July) 1957.

14. Laffargue P., Pinet F., Le Go R. (Alger). — Syndrome de Stewart et Tréves. (Métastases épithéliomateuses ou angiosarcome dans les gros bras compliquant la mammectomie.) Travail du Centre Pierre et Marie-Curie d'Alger. *Presse Médicale*, 24 septembre 1960, *68*, n° 41, p. 1506.

15. Liszauer S. and Ross R.C. — Lymphangiosarcoma in lymphœdema. *Canad. Med. Ass. J.*, *76*, 475-477 (March 15), 1957.

16. Mac Carthy W.D. and Pack G.T. — « Malignant Blood Vessel Tumors. » *Surg. Gynec. and Obst.*, *91*, 465, 1950.

17. Mac Connell E.M. et Haslam P. — L'angiosarcome dans le lymphœdème consécutif à une mastectomie. *Brit. J. Surg.*, janv. 1959, *46*, n° 198, 322-332, 1 tabl., 20 fig.

18. Mac Swain B. et Stephenson Sam. — Le lymphangiosarcome du membre œdémateux. *Ann. Surg.*, mai 1960, *151*, n° 5, 649-658, 5 fig., 9 tabl.

19. Martin E. et Vilain R. — Société Anatomique du 14 mai 1959. Discussion anatomique sur un cas de syndrome de Stewart-Tréves. Extrait de *La Semaine des Hôpitaux* (*Archives d'Anatomie Pathologique*), vol. 8, n° 3, août 1960, 246-249.

20. Martorell F. — Tumorigenic lymphœdema. *Angiology*, *2*, 386-392, (oct.) 1951.

21. Rawson et Franck. — « Traitement par irradiation d'un lymphangiosarcome dans un lymphœdème post-mammectomique. » *Cancer*, 1953, *6*, 269-272.

22. Scott R.B., Nydick I. and Conway H. — Lymphangiosarcoma arising in lymphœdema. The *Amer. Journ. of Med.*, 1960, *28*, 1008-1012.

23. Schirger A., Harrison E.G. and James J.M. — Idiopathic lymphœdema lymphangiosarcoma. *J.A.M.A.*, oct., 6, 1962, 182, 14-22, n° 186039.

24. Serafino X. et Diop. — Réflexions sur les mécanismes pathogéniques des éléphantiasis tropicaux. *Corse-Méditerranée Médicale*, fév. 1964.

25. Servelle M. — Œdèmes chroniques des membres chez l'enfant et chez l'adulte. Masson et C^ie^, éditeurs, Paris.

26. Southwick H.W. et Slaugther D.P. — « Lymphangiosarcome et lymphœdème post-mammectomique, survie de cinq ans par traitement par irradiation. » *Cancer*, 1955, *8*, 158-160.

27. Stewart F.W. and Tréves N. — Lymphangiosarcoma in post-mastectomic lymphœdema : Report of 6 cases in Elephantiasis chirurgica. *Cancer*, 64-81 (May) 1948.

28. Taswell H.F., Soulé E.H. and Coventry M.B., Rochester, Minnesota. — Lymphangiosarcoma arising in chronic lymphœdematous extremities. Report of 13 cases and *Review of Literature J. Bone Joint Surg.*, 44 A, 277-294 (March) 1962.

29. Vandaele R. et Van Craeynest W., présentés par Haven E. et Dupont A. — Lymphangiosarcome sur lymphœdème primitif du bras. Société Dermatologie, 1963.

30. Whittle R.J.M. — Angiosarcoma associated with œdematous limb: case report. *J. Fac. Radiologists*, avril 1959, *10*, 111-112.